

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1970

THÈSE

N°
401

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

ELIANE LACOMA, née NEMAUSAT

Née le 6 Novembre 1941 à PARIS

Présentée et soutenue publiquement le1970

LA STENOSE DE L'ISTHME

AORTIQUE A MANIFESTATIONS PRÉCOCES :

A PROPOS DE SIX CAS

Président: Monsieur A. ROSSIER, Professeur



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41551501_0014

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1970

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

ELIANE LACOMA, née NEMAUSAT

Née le 6 Novembre 1941 à PARIS

Présentée et soutenue publiquement le1970



LA STENOSE DE L'ISTHME

AORTIQUE A MANIFESTATIONS PRÉCOCES :

A PROPOS DE SIX CAS

Président: Monsieur A. ROSSIER, Professeur

THÈSE

ANNÉE 1970

ROUE 12

DOCTORAT EN MÉDECINE

Spécialité : L'ISTHME

PAR

ELIANE LACOMME née NEMAUZAT

Née le 10 novembre 1947 à PARIS

Présentée et soutenue publiquement le 10 décembre 1970



LA STÉNOSE DE L'ISTHME

AORTIQUE A MANIFESTATIONS PRÉCOCES

A PROPOS DE SIX CAS

A MA MERE

A MON PERE

A MON MARI

A MES ENFANTS

A Monsieur le Docteur M. CALDERA
A NOTRE PRESIDENT DE THESE

pour l'aide et les conseils qu'il nous a prodigués au cours de
Monsieur le Professeur A. ROSSIER

Chef de Service à l'Hôpital Saint Vincent de Paul

pour son bienveillant accueil et l'enseignement dont il nous a fait bénéficier

A Monsieur le Docteur R. CALDERA

pour l'aide et les conseils qu'il nous a prodigués au cours de
notre travail.

A NOS MAITRES D'EXTERNAT :

Messieurs les Professeurs PATEL
BOURGEOIS
AUSSANAIRE
CONTE
GRASSET
ALAGILLE
THIEFFRY

I N T R O D U C T I O N

Entre 1962 et 1969 dans le service du Professeur ROSSIER, six cas de sténose aortique à révélation précoce ont été suivis et traités médicalement. Il s'agit de formes ayant données lieu à une grande insuffisance cardiaque dans les toutes premières semaines de la vie.

Il nous a paru intéressant à partir de ces cas de reprendre l'étude d'une cardiopathie congénitale dont la révélation est en général beaucoup plus tardive. La précocité des manifestations, leur gravité, imposent en effet un diagnostic immédiat.

Celui-ci est loin d'être toujours évident, mais son importance est grande car un traitement précoce, approprié, peut permettre dans certains cas de franchir un cap critique et d'assurer la survie de l'enfant.

PLAN DE TRAVAIL

	Page
I. Fréquence	3
II. Classification. Anatomie-pathologique	4
III. Physiopathologie	8
IV. Résumé des 6 observations	10
V. Etude comparée	30
A) de ces 6 cas	
B) des autres cas de la littérature	
portant sur :	
- Clinique	
- ECG	
- Radio	
- Traitement	a) médical
	b) chirurgical
- Evolution	
VI. Conclusion	47
VII. Bibliographie	50

I. - FREQUENCE

La sténose de l'aorte (coarctation des auteurs anglo-saxons) n'est pas une anomalie rare. BLACKFORD en 1928 en trouve 1 pour 1500 autopsies, EVANS en 1932 1 pour 1000 autopsies. En fait les sténoses susceptibles de donner des manifestations durant la vie sont plus rares. ABBOTT (1) dans sa série de 1000 cas de cardiopathies congénitales en trouve 178 cas.

MAGDELAINE (14) sur 355 pièces anatomiques de nourrissons décédés de cardiopathie congénitale trouve 28 sténoses, soit 5,7% de toutes les cardiopathies.

MALM (15) sur 321 autopsies d'enfants de moins d'un an décédés de cardiopathie congénitale en trouve 46 cas, soit 15%.

Tous les auteurs sont d'accord pour dire que c'est la cause la plus fréquente des insuffisances cardiaques du nourrisson dans les premiers mois de la vie et la cause de 10 à 15% des décès par cardiopathie congénitale dans la première année.

La répartition dans les deux sexes est variable selon les auteurs. Certains trouvent une nette prédominance dans le sexe masculin : 22 sur 30 pour FREUNDLICH (8) et 12 sur 21 pour CALODNEY (6), d'autres au contraire une quasi égalité, 38 sur 72 pour WALHAUSEN (23), 49 sur 80 pour NOUAILLE (19).

La mortalité pour NOUAILLE (19) semble plus forte dans le sexe féminin, 61% contre 43%, ceci lié à la plus grande fréquence d'association à des malformations cardiovasculaires graves. Ceci expliquerait en outre la prédominance du sexe masculin dans les sténoses du grand enfant et de l'adulte.

II. - ANATOMIE PATHOLOGIQUE

A partir de l'anatomie pathologique des sténoses on a pu en tenter une classification selon 4 modes :

- 1) Classification de BONNET (5), la plus ancienne (1903)
- 2) Classification selon le niveau d'abouchement du canal ou ligament artériel
- 3) Selon les lésions associées
- 4) Selon l'existence ou non d'une circulation collatérale.

1) En 1903, BONNET (5) signalait la différence anatomique entre sténose de forme "adulte" et de forme "infantile".

- La sténose de forme "adulte" comportait une striction localisée de l'aorte juste au-dessus de laquelle se situe l'insertion du ligament artériel. Il existe une circulation collatérale bien développée permettant une bonne survie.

- La sténose de forme "infantile" associait une sténose "longue" soit un segment sus-sténotique de calibre fortement diminué au-dessous de laquelle débouche un canal artériel largement ouvert d'un calibre équivalent parfois à celui de l'aorte descendante. Cette forme impliquait une mort précoce.

En fait, les choses sont plus complexes. ABBOTT (1) rapporte 19 cas où une sténose de type adulte est associée à un canal artériel largement perméable et CALODNEY (6) trouve 7 cas de sténose de type infantile avec sténose

étroite de l'aorte.

Pour BONNET (5) le type "infantile" résultait d'un mauvais développement foetal alors que le type "adulte" était acquis après la naissance et associé à la fermeture du canal artériel. Ceci ne peut être retenu car chez le fœtus et le nouveau-né on retrouve l'un et l'autre type de lésion. Les termes adulte et infantile sont donc impropres.

PROPORTION RELATIVE CHEZ LE NOURRISSON

CALODNEY (6) 21 cas NOUAILLE (19) 28 cas

Infantile	14	24
Adulte	2	4
Combiné	5	

2) La classification la plus employée sans doute s'attache uniquement à désigner le niveau d'abouchement ou d'insertion du canal ou ligament artériel par rapport à la sténose.

Cette insertion aortique peut être pré ou post-sténotique ou au niveau de la sténose permettant de distinguer 3 types de coarctation :

- Préductale
- Postductale
- Juxtaductable

Les proportions relatives d'après quelques statistiques sont les suivantes :

		Préductal	Postductal	A cheval	Non connu
80 cas	NOUAILLE (19)	29	8	6	37
108 cas	GLASS (9)	54	15		
17 cas	HARTMAN (10)	10		4	3

En fait on peut superposer les préductales au type infantile de mauvais pronostic et les postductales au type adulte de pronostic^{moins} fâcheux.

3) Mais la classification la plus importante sur le plan pronostic est l'association éventuelle à d'autres malformations cardiovasculaires. Les plus fréquemment associées

- canal artériel perméable
- C.I.V.
- Transposition des gros vaisseaux
- C.I.A.

puis malformation mitrale, fibro-élastose, bicuspidie aortique et très rare oreillette unique, ventricule unique, retour veineux pulmonaire anormal.

Pour les plus fréquemment rencontrées les proportions sont les suivantes :

	GLASS sur 108	NOUAILLE sur 80
Co A. isolée	18	18
+ C.A	38	27
+ C.I.V.	14	18
+ Transposition des gros Vx	11	9
+ C.I.A.	4	9

4) Enfin BLUMENTHAL et DAVIS (4) proposent de distinguer les cas où existent une circulation collatérale de compensation ("compensating") qui correspondrait à la forme "adulte" de BONNET et ceux où il n'y en a pas ("non compensating"), forme "infantile" de BONNET. Cette circulation collatérale s'établit entre artère sous clavière et aorte au-dessous de la sténose, entre les artères intercostales de part et d'autre de la sténose, entre mammaires internes et épigastriques.

III. - PHYSIOPATHOLOGIE

Chez le foetus normal, l'aorte descendante est irriguée par le ventricule droit par l'intermédiaire de l'artère pulmonaire et du canal artériel et l'aorte ascendante et les gros troncs de la base reçoivent le sang du ventricule gauche. L'existence d'une sténose aortique va entraîner des conditions hémodynamiques tout à fait différentes selon que le canal s'abouche dans l'aorte en amont ou en aval de la sténose. C est du moins l'avis de BALLANTYNE, BAHN, EDWARDS, CALODNEY, ZIEGLER. Selon eux :

1) Si le canal s'abouche en amont de la sténose (post-ductale), le ventricule droit va être soumis à un travail supplémentaire car le sang qu'il envoie dans le canal artériel ne peut plus alors librement gagner l'aorte descendante et doit passer dans les gros vaisseaux de la base. Cette condition hémodynamique explique que :

- la circulation collatérale de suppléance se développe in utéro, sinon on voit mal comment serait vascularisée la partie inférieure du corps.

- la fermeture du canal artériel lorsqu'elle se produit n'entraîne pas de retentissement sérieux sur le ventricule gauche qui trouve pour s'évacuer la circulation collatérale qui a été créée in utéro par le ventricule droit.

Dans ces cas les nourrissons présentent dès la naissance des signes électriques d'hypertrophie ventriculaire droite qui vont en diminuant avec l'âge.

2) Si le canal s'abouche en aval de la sténose (préductale) les conditions hémodynamiques in utéro sont dans ce cas absolument les mêmes que chez le fœtus normal. Le segment compris entre la sous-clavière gauche et le canal artériel n'est le siège d'aucun courant sanguin notable et c'est là que siège la sténose. C'est ainsi qu'en cas de sténose préductale, le ventricule droit assure normalement la vascularisation de l'aorte descendante et le ventricule gauche celle de l'aorte ascendante et des gros troncs de la base. Dans ces conditions rien ne sollicite le développement d'une circulation collatérale in utéro. A la naissance la fermeture du canal artériel a toute chance d'avoir des conséquences dramatiques : le ventricule gauche doit brutalement faire face à un effort auquel il n'est pas préparé : il doit lutter contre l'absence de toute circulation collatérale de suppléance. Ainsi s'explique pour ZIEGLER la gravité du pronostic des sténoses avec signes électriques d'hypertrophie ventriculaire gauche pure ou très prédominante.

Pour BAHN les sténoses situées juste en regard de l'abouchement du canal artériel se comportent in utéro comme des sténoses post ou préductales suivant que le sang du canal artériel gagne en majeure partie l'aorte horizontale ou l'aorte descendante.

IV. RESUME DES SIX OBSERVATIONS

Observation n° 1 - C... Bernard

Né le 21.11.62 ; 2ème enfant d'une fratrie de trois. Aucun antécédent familial à noter en dehors d'un asthme. Grossesse normale. Accouchement à terme normal. Poids de naissance 4.200 grammes. Cri immédiat. Allaitement maternel. On note depuis la naissance que l'enfant est paresseux pour boire, vite essoufflé, qu'il se cyanose lors des cris et qu'il tousse en quinte humide.

A l'âge de 10 jours, il fait une diarrhée à coli 125 B5 et à 18 jours une rhino-pharyngite.

L'enfant entre dans le service à l'âge de 1 mois et 10 jours. Son poids est alors de 4.300 grammes (n'a pris que 100 g depuis sa naissance).

Le tableau est alors le suivant :

- très cyanosé
- polypnée à 100 par minute
- tachycardie à 190 par minute. Souffle systolique peu intense mésocardiaque, maximum dans le dos.
- pas d'hépatomégalie. Pas d'oedème
- à l'auscultation pulmonaire sybillants et ronchus dans les deux champs.
- fémorales et tibiales postérieures non perçues
- tension artérielle : 15/9 au membre supérieur
- " " 5 au membre inférieur

A la radio, coeur globalement augmenté de volume. Arc supérieur gauche un peu creux. Opacité pulmonaire juxta et sus hilaire.

A l'électrocardiogramme :

- axe QRS + 120°
- surcharge ventriculaire droite modérée
- onde T négative en D1 VL et V6
positive en aVR et V1

On porte le diagnostic d'insuffisance cardiaque révélée à l'occasion d'une pneumopathie chez un enfant porteur d'une sténose de l'aorte.

On institue un traitement tonicardiaque :

- III gouttes de DIGITALINE les 3 premiers jours
- II gouttes les deux jours suivants

associé à l'oxygénothérapie et à un traitement antibiotique.

On assiste à une régression rapide des signes d'insuffisance cardiaque (le traitement digitalique ne sera poursuivi que cinq jours) et à une guérison de la pneumopathie après une semaine d'antibiothérapie.

Pour l'hypertension artérielle on essaie un traitement par la RESERPINE à la dose de 1/2, puis 1, puis 2 comprimés à 1/10mg pendant cinq semaines sans aucun résultat.

L'enfant quitte le service à l'âge de 2 mois 20 jours sans aucun traitement.

La cardiomégalie persiste, uniquement aux dépens du ventricule gauche, l'électrocardiogramme montre :

- un axe QRS à + 90°
- un bloc incomplet droit
- l'absence de signe de surcharge ventriculaire droite ou gauche

- des ondes T positives en D1, aVL, V6
négatives en aVR et V1

L'enfant est revu à l'âge de 6 mois. Sa croissance staturo-pondérale a été absolument normale puisqu'il pèse 7 kg pour une taille de 68cm. Il n'existe aucun signe fonctionnel.

Le coeur est rapide à 140. Il existe toujours un souffle systolique, le foie déborde de 1 travers de doigt et est douloureux.

La constatation de cette hépatomégalie et de la persistance de la cardiomégalie font reprendre un traitement digitalique à la dose de II gouttes quatre jours par semaine, puis I goutte 4 jours sur 7, puis I goutte 2 jours sur 7, ceci jusqu'en janvier 1966, soit à l'âge de 3 ans 2 mois où l'on arrête tout traitement.

La RESERPINE elle sera maintenue de l'âge de 6 mois à 14 mois à la dose de 1/10e puis 2/10e de mg par jour. Pendant toute cette période la tension artérielle variera entre 14 et 12 de maxima. Depuis l'âge de 2 ans la tension artérielle s'est stabilisée aux environs de 12 de maxima.

L'enfant a été revu récemment en février 1969, il a alors 6 ans 3 mois. Il pèse 21kg300 et mesure 115cm témoignant d'une croissance tout à fait normale. Il mène une existence normale, ne présente aucun trouble fonctionnel. Il persiste un souffle proto-systolique au 4ème espace intercostal gauche 1/6e, sans irradiation, entendu dans le dos. Il existe un dédoublement de B1. Les fémorales ne sont pas perçues. La tension artérielle est de 11 au membre supérieur et de 6 au membre inférieur.

A la radio il n'existe plus de cardiomégalie (ceci depuis l'âge de 3 ans).

A l'électrocardiogramme :

- Axe QRS + 30°
- Pas de signe de surcharge ventriculaire.

RESUME

Coarctation aortique révélée à 1 mois 10 jours par un épisode d'insuffisance cardiaque, à l'occasion d'une pneumopathie aigüe mais s'étant manifestée dès les premiers jours de la vie par des troubles digestifs et un retard pondéral.

Traitement médical tonicardiaque. A 6 ans, pas d'hypertension artérielle, pas de cardiomégalie, pas de signe de surcharge ventriculaire à l'électrocardiogramme.

Observation n° 2 - J... Pierre

Né le 5.4.63. Aucun antécédent familial. Grossesse normale. Accouchement à terme normal. Poids de naissance : 3.250 grammes. L'enfant est vu la première fois à l'âge de 15 jours pour défaillance cardiaque avec polypnée, gros foie, souffle systolique, cardiomégalie. A cette date, on palpe les fémorales.

Sous l'influence du traitement tonicardiaque, amélioration rapide. Ce n'est qu'à l'âge de 2 mois que l'on porte le diagnostic de sténose de l'aorte devant l'absence de pouls fémoral et une tension artérielle maxima de 15 au membre supérieur et de 5 au membre inférieur. Le coeur est très augmenté de

volume sur les radios. L'électrocardiogramme montre un axe QRS à $+ 90^{\circ}$, des signes de surcharge biventriculaire, un bloc focal droit, une onde T négative en V6.

On intensifie le traitement tonicardiaque : XII gouttes par semaine de DIGITALINE, ce qui amène une rétrocession des signes. On poursuit un traitement d'entretien : X gouttes par semaine, puis 9, puis 8 par semaine, ceci jusqu'à 14 mois. Puis de 14 à 26 mois, un comprimé de CORAGOXINE 4 jours sur 7.

On tente pendant 2 mois un traitement par 2/10e de mg par jour de RESERPINE.

A trois mois, l'axe QRS est à 60° . A 6 mois, l'enfant va bien, il garde une hépatomégalie modérée, une tension artérielle à 15 au membre supérieur. L'électrocardiogramme montre un axe à $+ 40^{\circ}$ sans surcharge ventriculaire. Le coeur reste gros.

Ce n'est qu'à l'âge de 1 an que le volume du coeur diminuera franchement de volume. C'est vers 2 ans que la tension artérielle descendra spontanément à 12 de maxima.

La croissance staturo-pondérale est normale.

L'enfant est revu en novembre 1968. Il a 5 ans 7 mois. Une taille de 119,5cm, un poids de 24,700 Kg. Il mène une existence normale.

A l'auscultation, persiste un micro souffle para-sternal gauche, perçu dans le dos.

A l'électrocardiogramme, axe à $+ 50^{\circ}$ sans aucun signe de surcharge ventriculaire.

Sur la radio, le coeur est augmenté de volume, surtout aux dépens du ventricule gauche. Il existe de petites encoches costales témoignant de la formation d'une circulation collatérale.

La tension artérielle est à 13 au membre supérieur, à 8,5 au membre inférieur.

RESUME

Sténose diagnostiquée à l'âge de 2 mois, s'étant déjà manifestée à l'âge de 15 jours par une poussée d'insuffisance cardiaque. A cette époque les fémorales étaient perçues.

Traitement tonicardiaque jusqu'à l'âge de 26 mois. A 5 ans 1/2 pas d'hypertension, pas de surcharge à l'électrocardiogramme mais gros ventricule gauche.

Observation n° 3 - Z... Agnès

Née le 13.5.63. Deuxième enfant. Aucun antécédent familial. Grossesse normale. Accouchement normal à 8 mois 1/2. Poids de naissance : 3.060 grammes. La période néo natale a été marquée par un ictère du 3ème au 7ème jours. Pas de cyanose.

Le début de l'affection ayant motivé l'hospitalisation semble avoir été brutal. Le 13 juin (soit à l'âge d'un mois) un vomissement, puis refus de boire. Le 15, apparition d'une dyspnée.

D'emblée, à l'arrivée, le tableau est celui d'une défaillance cardiaque aigüe :

- aspect inquiétant
- grande polypnée (100) avec tirage, cyanose des extrémités avec grand placard violacé diffus
- rythme cardiaque à 160 environ avec rythme à 3 temps et souffle systolique latéro-sternal gauche.
- l'auscultation pulmonaire montre des râles sous crépitants à gauche
- le foie dépasse l'ombilic, est ferme et douloureux
- pas de signe nerveux en dehors d'une hypotonie globale.
- les fémorales seraient perçues pour certains, peut-être plus nettement à droite qu'à gauche. Non perçues pour d'autres.

Les examens para-cliniques montrent :

Electrocardiogramme :

- axe QRS à $+ 120^{\circ}$
- surcharge ventriculaire droite nette
- onde T plate en V4 V5 V6

Radio pulmonaire :

Très gros coeur dont la pointe vient pratiquement au contact de la paroi thoracique gauche. Hypervascularisation pulmonaire diffuse.

La tension artérielle (prise au flush) est de 13 au membre supérieur droit, 9 au membre supérieur gauche et 5 aux membres inférieurs droit et gauche.

Traitement :

- MERCAPTOMERINE, 1/8e d'ampoule le 1er jour
- DIGITALINE les premiers jours : II, V, III, II gouttes les 4 premiers jours
- Oxygénothérapie
- Régime désodé : Pennac

Le traitement d'urgence a été gardé 4 jours.

- Rétrocession des signes inquiétants
- Disparition de la cyanose et de la dyspnée
- Rythme cardiaque normal
- Foie de volume normal

Il persiste :

- un souffle systolique modéré à la base, irradiant dans toutes les directions, perçu dans le dos
- un gros coeur globuleux à la radio avec une surcharge pulmonaire
- et une hypertension artérielle : 13 au membre supérieur droit, 9 au membre supérieur gauche.

L'électrocardiogramme garde un axe très à droite.

Ici commence un traitement d'entretien avec I goutte de DIGITALINE 5 jours sur 7 et on essaie un traitement hypertenseur par la RESERPINE 1/10e, puis 2/10e puis 3/10e de mg.

L'enfant quitte le service au bout de 3 semaines avec le traitement suivant :

- DIGITALINE 4 jours sur 7 : I goutte
- RESERPINE 3/10e de mg par jour

On revoit régulièrement l'enfant en consultation.

Six mois plus tard en janvier 1964, l'enfant a 8 mois. Sa croissance est normale. Aucune cyanose, aucune dyspnée. A l'auscultation souffle systolique entendu en avant et dans le dos.

La tension artérielle est à 14 au membre supérieur droit et 5 au membre inférieur.

Le foie est de volume normal. Les fémorales non perçues.

La radio pulmonaire montre encore un gros coeur avec surtout un gros ventricule gauche mais ayant diminué de volume par rapport aux clichés précédents. Le parenchyme pulmonaire est normal.

Electrocardiogramme :

- axe vertical 60°
- aucun signe de surcharge ventriculaire

On arrête la RESERPINE devant son échec complet sur la tension artérielle.

On poursuit la DIGITALINE I goutte 3 jours sur 7, puis 2 jours sur 7.

En avril 1965, l'enfant a 23 mois, est tout à fait bien portant, et a un développement normal. On arrête la DIGITALINE.

L'enfant a été revue en septembre 1968, à l'âge de 5 ans 4 mois. Elle a un poids de 18,200 kg. Une taille de 107 cm, elle va en classe normalement, elle n'a aucun traitement depuis l'âge de 23 mois.

Il existe un souffle systolique maximum au 4ème espace intercostal gauche entendu tout le long du bord gauche du sternum n'irradiant pas dans le dos.

Petit éclat de B2.

3ème bruit à la pointe intermittent.

Il n'existe pas de gros foie.

La tension artérielle

-	membre supérieur droit	maxima	11
-	"	"	gauche "
			8,5

elle varie peu depuis que l'enfant a atteint l'âge de 2 ans.

L'électrocardiogramme : axe à + 50°

Pas de signe de surcharge ventriculaire.

La radio du coeur : ventricule gauche globuleux. Pas d'encoche costale.

RESUME

Coarctation révélée à l'âge de 1 mois par une insuffisance cardiaque brutale. Une différence tensionnelle entre bras droit et bras gauche fait évoquer une sténose aortique en amont de la sous-clavière gauche ou une sténose associée de l'aorte et de la sous-clavière gauche. Excellente réponse au traitement médical.

Observation n° 4 - L... Ariane

Née le 12.11.67. 3ème enfant d'une fratrie de 3. Aucun antécédent familial. Grossesse marquée par un contact indirect avec une rubéole à 2 mois, gamma globulines, et par un risque de fausse couche à 6 mois, traité par Progestérone. Accouchement 8 jours avant terme normal. Poids de naissance : 3250 grammes. Cri immédiat.

Le diagnostic de BONNEVIE-ULRICH, forme néonatale du Turner, est porté à la naissance sur la présence de gros oedèmes des membres inférieurs déformant surtout le pied, prenant mal le godet, remontant à la racine des cuisses. Le cou est épaissi, siège d'une infiltration cutanée dessinant de volumineux plis délimités par 2 rainures obliques de dehors en dedans et de haut en bas. Pas de pterygium colli. Il existe de plus une petite taille, 46cm pour un poids normal 3.320 grammes, une implantation basse des cheveux. Le diagnostic clinique est confirmé par l'étude du sexe chromatinien (-) et le caryotype XO. Par ailleurs existe une tachycardie.

L'enfant est vue dans le service à l'âge de 2 jours, elle présente un ictère d'intensité moyenne. Les fémorales ne sont pas perçues mais la palpation est gênée par les oedèmes. La tension artérielle est de 9 au bras droit, 8,5 au bras gauche, 8 à la jambe droite, 7,5 à la jambe gauche (flush).

Ce n'est qu'au 8ème jour après la naissance qu'apparaissent une polypnée avec tirage sous sternal, et cyanose discrète des ongles. Le foie est très augmenté de volume, 5cm sous le rebord costal sur la ligne mamelonnaire. Le coeur est rapide à 190 par minute.

A la radio : coeur augmenté de volume globalement.

Electrocardiogramme :

- axe QRS + 130°
- .. signes de surcharge bi-ventriculaire surtout droite
- onde T plate en D1 D2, VL, négative en V6.

L'enfant est alors mise à un traitement avec

- DIGITALINE III gouttes le 1er jour
 VI gouttes les 2ème et 3ème jours
 III gouttes le 4ème jour
 II gouttes le 5ème jour

- Traitement antibiotique : Péni Coli

- Régime désodé Pennac

En cinq jours de traitement, dyspnée, cyanose et hépatomégalie disparaissent.

On passe alors à un traitement d'entretien : I goutte 5 jours sur 7 puis II gouttes 5 jours sur 7.

C'est au 15ème jour que pour la première fois on perçoit un souffle systolique entendu dans toute l'aire précordiale, dans le dos (région paravertébrale gauche), d'intensité moyenne.

C'est à ce moment que l'on évoque le diagnostic de coarctation sur la notion de :

- fréquence dans les dystrophies turnériennes
- sur l'épisode de défaillance cardiaque néonatale
- sur l'existence d'un souffle systolique à maximum dans le dos
- le gros coeur à la radio.

Les fémorales ne sont pas perçues, mais il existe toujours des oedèmes qui gênent la palpation.

Les radiales semblent trop battantes mais la prise de tension artérielle n'apporte pas de confirmation formelle :

- bras droit	7	bras gauche	7
- jambe droite	6	jambe gauche	7

La preuve de la sténose ne sera faite qu'à l'autopsie. L'enfant qui avait été rendue à ses parents à l'âge de 20 jours, reviendra 5 jours après pour troubles digestifs (vomissements depuis 48 heures et diarrhée) sans doute d'origine infectieuse. La numération formule sanguine montre 21.000 blancs. Il s'y associe des signes discrets de défaillance cardiaque et des désordres métaboliques importants.

La vérification montre un rétrécissement uniforme de la portion horizontale de la crosse aortique. La portion ascendante mesure 10mm de diamètre. La portion horizontale 5mm de diamètre. Les trois collatérales de la crosse aortique sont volumineuses, 4mm après la naissance de l'artère sous-clavière gauche, juste en aval de l'abouchement du canal artériel, il existe une sténose très serrée de l'aorte (moins de 1mm). L'aorte sous stricturale est légèrement dilatée, 8mm de diamètre.

Le canal est situé en aval de la sténose (sous strictural), ses parois sont épaisses (2mm) et il est filiforme (diamètre $< 1\text{mm}$).

RESUME

Sténose de l'aorte chez une enfant porteuse d'un syndrome de Bonnevie-Ulrich, révélée par une insuffisance cardiaque au 7ème jour de la vie. Aucun certitude clinique. Diagnostic fait post-mortem à l'autopsie. Sténose de l'aorte avec hypoplasie de la portion horizontale, canal artériel

filiforme sous-strictural. Décès par cause extra cardiaque.

Observation n° 5 - F... Marie Hélène

Née le 29.10.68. Poids de naissance : 3.050 grammes. 1er enfant. Grossesse normale. Accouchement à terme normal. Pas de cyanose. Cri immédiat. Aucun antécédent familial notable.

Vers le 5ème-6ème jour, apparition durant la prise du biberon d'une dyspnée, de sueurs, d'une cyanose. Au 10ème jour, vue dans le service. Poids : 2950 grammes. Discrète cyanose péri-buccale. Polypnée à 100 par minute avec tirage sous costal. Bouffissure des paupières. Foie débordant de 3 travers de doigt le rebord costal. Coeur rapide à 180 par minute. Pas de souffle audible. Fémorales non perçues. Tension artérielle à 11,5 au membre supérieur, 5,5 au membre inférieur.

A la radio : coeur globalement augmenté de volume avec surcharge pulmonaire.

Electrocardiogramme : axe très dévié à droite à + 180°. Surcharge ventriculaire droite franche. Ondes T plates en dérivation gauche.

Traitement :

LASILIX 2,5mg en intra musculaire

CORAGOXINE 1/2 comprimé

Antibiothérapie per os par TOTAPEN

Tente à oxygène

Régime désodé Pennac

Ce traitement est poursuivi pendant 12 jours en augmentant la CORAGOXINE à 3/4 puis 1 puis 1 1/2 comprimé, associée au LASILIX.

La constatation d'une tension artérielle au membre supérieur à 15 fait mettre l'enfant à la RESERPINE, 3/10e de mg.

Mais l'insuffisance cardiaque régresse mal, il persiste un foie très augmenté de volume, une surcharge pulmonaire, un gros coeur à la radio, et l'enfant fait 2 accidents avec cyanose, polypnée, tachycardie, mousse aux lèvres.

On adresse l'enfant au service du Docteur NOUAILLE pour cathétérisme et angiocardioraphie et indication chirurgicale éventuelle.

Fait à l'âge de 1 mois, le cathétérisme montre "l'absence de shunt significatif et des pressions droites modérément augmentées".

L'angiocardioraphie montre "après injection sélective dans l'artère pulmonaire, l'injection d'une oreillette gauche de petite taille, d'un ventricule gauche et d'une aorte ascendante assez large, puis d'une aorte horizontale qui est de plus petite taille. L'injection de l'aorte descendante se fait tardivement et vraisemblablement par des collatérales. On voit rarement la zone proche de la sténose mais il ne semble pas exister d'hypoplasie importante".

Au total : "coarctation pure qui devrait normalement bien réagir au traitement médical".

On assiste du reste à une régression des signes d'insuffisance cardiaque. L'enfant revient dans le service avec un traitement de 3/4 de comprimé de CORAGOXINE et un état cardiaque satisfaisant. Ceci à 1 mois et 10 jours. L'auscultation cardiaque est presque normale avec seulement un petit souffle systolique entendu seulement en arrière. Le coeur est assez augmenté de volume avec une vascularisation pulmonaire très modérément augmentée.

L'électrocardiogramme ne montre qu'une discrète surcharge droite isolée, l'axe QRS est à $+ 70^{\circ}$.

Mais alors que l'enfant va bien sur le plan cardiaque, apparition d'une hydrocéphalie importante et rapidement progressive par blocage de la base.

Avant l'apparition de dégâts neurologiques importants, une dérivation péritonéale est faite avec pose d'une valve de PUDENZ par Madame LEPINTRE le 15 janvier (à 1 mois 2/3 de vie).

Les suites opératoires sont simples.

A l'âge de 3 mois poids : 3700 g
 taille : 54cm
 état cardiaque : satisfaisant

Pas de dyspnée. Pas de cyanose. Pas de gros foie. Bruits du coeur normaux. Souffle systolique d'intensité moyenne para-sternal gauche. Fémorales non perçues.

A la radio, coeur encore augmenté de volume, avec un ventricule gauche globuleux.

A l'électrocardiogramme : axe $+ 70^{\circ}$, pas de signes de surcharge. Ondes T normales.

Tension artérielle :

membre supérieur droit	16,5	gauche	15,5
membre inférieur droit	6,5		

L'enfant est rendue à ses parents à l'âge de 3 mois 1/2 avec le traitement de III gouttes de DIGITALINE 4 jours sur 7.

RESUME

Sténose révélée par une insuffisance cardiaque débutant au 5ème jour de la vie, ayant demandé 3 semaines de traitement tonicardiaque avant de s'améliorer.

A 3 mois toujours sous traitement d'entretien. Bon état cardiaque. La preuve de la coarctation a été apportée par cathétérisme et angiocardio-graphie.

Observation n° 6 - E... Hervé

Né le 8.12.68. Aucun renseignement sur les antécédents familiaux. Grossesse normale. Accouchement à terme normal. Poids de naissance : 3570 grammes. Cri après désobstruction. La découverte d'un souffle systolique associé à des difficultés d'alimentation (boit difficilement et de petites quantités) amène l'hospitalisation à l'âge de 7 jours, le 15.12.68.

L'examen initial montre un très gros souffle systolique intense, intéressant toute l'aire précordiale, maximum au 3ème, 4ème espace intercostal gauche, perçu dans le dos. Le foie déborde de 2 travers de doigt. Pas de cyanose. Pas de dyspnée. Les fémorales sont mal perçues et la prise des pressions différentielles montre une différence significative entre les membres supérieurs 8 à 9 et les membres inférieurs 5 à 6. L'enfant est alors mis à II gouttes de DIGITALINE par 24 heures.

Le 17.12.68 la situation se dégrade. L'enfant geint sans cesse, est devenu pâle et fatigué. Son foie déborde de 2 travers de doigt. On entend les râles fins dans les 2 champs pulmonaires. Il est devenu très hypotonique.

C'est dans ces conditions qu'après avoir injecté par voie intraveineuse 2,5mg de LASILIX et 50 microgrammes de DIGOXINE, l'enfant est transféré en réanimation.

L'impression est alors inquiétante : pâleur impressionnante, tachypnée avec tirage et battement des ailes du nez, un petit geignement et une cyanose péri-buccale. Le foie est très hypertrophié débordant de 4 travers de doigt. Il n'y a pas d'œdème périphérique.

A la radio, cœur énorme occupant presque toute la cavité thoracique. Les poumons sont hypervascularisés.

Sur le plan biologique existe une acidose métabolique majeure. Une anémie importante à 3.500.000 globules rouges. Hyperkaliémie à 6,2mg et hypercalcémie à 137mg en rapport vraisemblablement avec l'acidémie.

On administre 15meq de tampon bicarbonaté sous forme de solution semi molaire puis on transfuse 50cc de sang. On prévoit l'administration de 60 microgrammes/kg de DIGOXINE pour les 24 premières heures en 4 injections. Le LASILIX ayant eu peu d'effet on décide d'administrer 1/8 de comprimé d'EDECINE.

Les difficultés respiratoires étant importantes, on décide une intubation et une ventilation artificielle.

Le 18.12.68 sous ventilation artificielle, l'aspect est meilleur. Enfant rose, calme. Pas d'oedème. Le foie est encore gros. Les radiales sont très battantes. Les fémorales absentes. A l'auscultation souffle systolique perçu le long du bord gauche du sternum maximum à sa partie basse. La ventilation spontanée est possible mais semble fatigante. On poursuit l'assistance respiratoire. Le coeur est toujours énorme à la radio et les poumons modérément surchargés.

On poursuit la digitalisation de façon que pour les premières 24 heures l'enfant ait reçu 200 Mg de DIGOXINE. Une nouvelle administration d'EDECINE ayant été vomie, on remplace par 2mg de LASILIX par voie veineuse.

Dans l'après-midi du 18, des résultats biologiques montrent une hypocalcémie assez profonde à 62mg. On augmente alors l'apport du Calcium.

Le 19.12., la ventilation spontanée se poursuit sans problème depuis la veille au soir. L'enfant est rose. Le foie a considérablement diminué de volume et la diurèse a été abondante. Le coeur bat à 130 par minute. Pas de signe d'intoxication digitalique. La prise de tension artérielle montre 6 au membre supérieur et 3 au membre inférieur. A la radio le coeur est encore augmenté de volume.

En fait le problème est alors d'ordre neurologique. L'enfant est inerte, non réactif. On poursuit la digitalisation à une dose d'entretien de 20 MgKg/24 heures de Digoxine.

Le 20.12. la situation est claire.

Aucun problème respiratoire et sur le cliché thoracique le coeur a nettement diminué de volume. Les parenchymes sont normaux.

En revanche, l'examen neurologique montre un enfant complètement dégradé, inerte, sans réaction, hypotonique, sans aucun réflexe. Il est animé

par moment de mouvements bizarres de mâchonnement.

Un électro-encéphalogramme saisit alors d'authentiques crises convulsives droites, gauches, puis bilatérales (la calcémie est alors à 80mg). Le fond d'oeil est normal. La ponction lombaire ramène un liquide hémorragique (traumatique) avec liquide surnageant xanthochromique renfermant 3,50g/litre d'albumine, 18.500 globules rouges et 14 éléments.

Le 21.12. des difficultés respiratoires par trouble de la commande neurologique apparaissent, on est amené à réintuber l'enfant et à ventiler pendant quelque temps.

Le 24.12. aucun problème respiratoire. L'enfant a une respiration autonome depuis 48 heures, mais l'état neurologique est désastreux. L'enfant fait alors un arrêt cardiaque et décède ainsi au 16ème jour de la vie.

A l'autopsie, l'aorte présente un diamètre de 10mm à son origine. L'aorte ascendante et les collatérales cervico-brachiales sont normales. Après la naissance de la sous-clavière gauche, l'aorte présente un diamètre de 6mm, elle est donc légèrement rétrécie. L'aorte thoracique présente un diamètre de 10mm. Le canal artériel est perméable au stylet. Pas de communication interventriculaire à l'ouverture du coeur, mais le trou de Botal est perméable et mesure 5mm x 2mm. Les valvules sont normales. L'ouverture de l'aorte montre en amont de l'implantation du canal artériel un repli interne qui rétrécit la lumière de l'aorte, à cet endroit son diamètre est de l'ordre de 3mm.

Par ailleurs l'autopsie montre :

1) une infection pulmonaire droite avec un épanchement pleural droit trouble et des micro abcès dans tout le lobe supérieur droit.

2) au niveau du cerveau un ramollissement pariétal gauche très étendu.

V. - ETUDE COMPAREE

A) DE CES SIX CAS (voir tableau)

B) DES AUTRES CAS DE LA LITTERATURE

CLINIQUE

1) Circonstances de découverte

Dans nos six cas nous ne relevons aucun antécédent familial particulier, aucune anomalie pendant la grossesse. Les accouchements se produisent à terme. Les enfants sont considérés comme normaux à la naissance (exception faite du cas avec syndrome de Bonnevie Ulrich). Dans le cas n° 1 c'est dès les premiers jours de vie qu'apparaissent dyspnée et cyanose lors des cris et de la succion. Dans les cinq autres cas, ce sont dans les 15 premiers jours de vie qu'apparaissent les signes d'alarme.

NOUAILLE (19), LANG et NADAS (12), CALODNEY et CARSON (6), insistent sur la fréquence dans les 14 premiers jours.

Dans 5 cas sur 6 existe un intervalle libre de tout signe allant jusqu'à 1 mois dans le cas n° 3.

Dans nos six cas existe une insuffisance cardiaque franche. On ne retrouve un facteur déclenchant (pneumopathie droite) que dans un cas.

NOUAILLE (19) sur ses 80 cas a 82% d'insuffisances cardiaques, WALDHAUSEN (23) sur 72 cas en a 88%.

Dans les autres cas la découverte de la sténose est amenée par l'un ou l'autre signes : dyspnée paroxystique, crise de cyanose, sueurs, hypotrophie, examen systématique.

RÉSUMÉ DES EVOLUTIONS ET DES TRAITEMENTS .

C A S		1 ↗	2 ↗	3 ♂	4 ↗	5 ♂	6 ↗
Initiale du prénom		B	P	A	A	MH	H
Début insuffisance		40 jours	15 jours	33 jours	8 jours	6 jours	7 jours
Manifestation antérieure		dysnée dif. Alim.					
Dyspnée		+	+	+	+	+	+
Cyanose		+	+	+	+	+	+
Oedème		o	o	o	+	+	o
Gros foie		o	+	+	+	+	+
Souffle systolique		+	+	+	o + au 14 ^e j.	o + à 1 mois	++
Pouls fémoral		o	+	+	?	o	+
			o à 2 mois	o qq. jours après			o qq. jours après
Tension artériel.	Mb sup.	15	15	D=13 G=7	7	11,5	8
	Mb inf.	5	5	5	6	5,5	5
Cardiomég.	Globale initiale	+	+	+	+	+	+
	H V G 3 mois	+	+	+		+	
	3 ans	o	+	+			
E. C. G.	SVV D	+	+	+	+	+	+
	S V S	-	+	-	-	-	-
	B B D I	+	*	-	-	-	-
	Alternative T	+	+	+	+	+	+
	Axe initiale	+ 120°	+ 30°	+ 120°	+ 120°	+ 180°	+ 150°
	Q R S	+ 90°	+ 60°	+ 90°		+ 70°	
Trait. d'attaque	Digitaline	5 jours		4 jours	5 jours	15 jours	4 jours
	Oxygénotherapie						
	Antibioticoth.						
	Régime désodé						
plus diurétiques				+ 24 h.		+ 24 h.	+ 48h.
Traitement d'entretien (age d'arrêt)		3 ans	26 mois	23 mois		En cours	
Evolution (age actuel:		Favorable 6 ans	Favorable 5 ans I/2	Favorable 5 ans I/2	+ 25 ^e jour Trouble	Favorable 5 mois	+ 16 ^e jour Arrêt cardiaque
		métabolique par diarrhée et vomissement d'origine infestieuse					d'origine centrale ramollissement cérébral
Anatomie		Cas 4	Canal artériel sous strictural perméable filiforme < 1 mm Retrecissement uniforme de la portion horizontale de l'aorte, sténose très serrée < 1 mm juste en aval du canal.				
Pathologie		Cas 6	Canal artériel sous strictural perméable, trou de Botal perméable (5mm x 2mm), Coarctation par repli interne à l'aorte, à cet endroit : diamètre= 3mm.				

2) L'insuffisance cardiaque

Elle ne présente rien de particulier, dans nos six cas elle comporte :

- une dyspnée à type de polypnée permanente avec tirage et battement des ailes du nez. Elle s'accompagne d'une cyanose plus ou moins importante disparaissant très rapidement dès la mise sous oxygène, et d'un bombement antérieur du thorax mais inconstant.

- une tachycardie supérieure à 130 dans tous les cas parfois un rythme à 3 temps, un bruit de galop.

- une hépatomégalie, ici dans 5 cas sur 6, souvent très importante, inconstamment douloureuse. Pour CALODNEY (6) c'est le signe le plus constant.

- des oedèmes périphériques très inconstants. NOUAILLE (19) parle d'1/3 des cas. Nous en avons trouvé encore que de très discrets dans un cas sur 6 (exception faite du cas de Bonnevie Ulrich).

- dans tous les cas il existe des râles fins d'oedème pulmonaire dans les 2 champs.

3) La palpation des artères

Chez ces nourrissons en insuffisance cardiaque franche, ce qui permet de faire un diagnostic étiologique c'est un geste simple : la palpation des fémorales et la prise des tensions aux membres supérieurs et inférieurs.

Dans 2 cas sur 6 les fémorales n'étaient pas palpables. Dans 1 cas la palpation était gênée par les oedèmes. Dans les 3 autres cas la présence de battements fémoraux était notée à un premier examen mais disparaissait par la suite.

Dans cinq cas sur six il existait une différence tensionnelle très accentuée entre membre supérieur et membre inférieur, supérieure à 5cm de Hg dans 4 cas, égale à 3cm dans 1 cas.

La tension artérielle au membre supérieur est élevée : 13 à 15 dans 3 cas.

Il n'y a qu'un seul cas où la tension artérielle est égale aux 4 membres. C'est le syndrome de Bonnevie Ulrich. Le fait est explicable par la découverte à l'autopsie d'un canal perméable sous-strictural.

Pour WALDHAUSEN (23) la différence des tensions est significative dans 75% des cas ; pour NOUAILLE (19) dans plus de la moitié des cas.

Dans un de nos cas (n° 3) on note une différence de tension artérielle entre membre supérieur droit, 13, et membre supérieur gauche, 9. Nous en avons conclu que le rétrécissement aortique débutait en amont de la sous-clavière gauche ou bien qu'il y avait une sténose associée de la sous-clavière gauche et de l'aorte.

Dans tous les cas (sauf le n° 4) les artères radiales sont très battantes contrastant avec la pauvreté ou l'absence de battements aux membres inférieurs. (la technique utilisée pour la prise des tensions est celle du flush).

4) Le souffle

A côté de la tachycardie, l'auscultation cardiaque note un souffle systolique d'intensité moyenne ou faible, entendu le plus souvent au 4ème espace intercostal gauche, irradiant souvent le long du bord gauche du sternum et souvent mieux entendu dans le dos dans l'espace omo-vertébral. Dans un cas (n° 6) il a été trouvé assez intense dans les premiers jours de la vie avant le début de

l'insuffisance cardiaque. Dans 3 cas il a été trouvé lors du premier examen au début de l'insuffisance cardiaque. Dans 2 cas il n'apparaît que 8 jours et 3 semaines après le premier examen. Ce souffle n'a rien de caractéristique et on ne peut en tirer aucune conclusion quant au bilan exact des lésions associées possibles.

5) L'hypotrophie staturo-pondérale signalée comme quasi constante pour certains, dans le moitié des cas pour d'autres, n'existe ici que dans un cas, liée aux difficultés alimentaires. Après traitement de l'insuffisance cardiaque le déficit pondéral a été très rapidement comblé. C'est ce que signale NOUAILLE (19) également. A 1 an toute hypotrophie a disparu.

LES EXAMENS PARACLINIQUES

A) La radiographie du thorax n'apporte aucun renseignement précis : une cardiomégalie toujours importante, parfois monstrueuse, (le ventricule gauche touchant la paroi thoracique gauche) globale dans les premiers jours de l'insuffisance cardiaque puis surtout aux dépens du ventricule gauche.

En cours de défaillance cardiaque il existe des signes de surcharge pulmonaire.

Pour WALDHAUSEN (23) il existe une hypertrophie globale dans 14% des cas, une hypertrophie ventriculaire droite dans 43% et une hypertrophie ventriculaire gauche dans 54%. Il y a une surcharge pulmonaire dans 54%.

LANG et NADAS (17) sur 9 cas trouvent une cardiomégalie globale dans 5 cas, une hypertrophie sélective du ventricule gauche dans 4 cas, et dans 9 cas une congestion passive pulmonaire.

B) L'électrocardiogramme

Au cours du premier mois l'axe QRS variait dans 5 cas entre $+ 120$ et $+ 180^\circ$, il était à $+ 90^\circ$ dans un cas. Dans les six cas existait une hypertrophie ventriculaire droite importante qui disparaît vers le 3ème mois. Une seule fois une surcharge ventriculaire gauche y était associée.

Au tout début de l'insuffisance cardiaque existait dans les six cas des altérations de l'onde T, soit plate, soit négative dans les dérivations intéressant le ventricule gauche. Tout ceci en accord avec les constatations faites par NOUAILLE (19), LANG et NADAS (17), CALODNEY (6). WALDHAUSEN (23) insiste sur le fait qu'un nombre surprenant d'électrocardiogrammes était considéré comme normal en dépit de malformations associées à la sténose. L'électrocardiogramme ne saurait donc être d'une grande aide pour le diagnostic

De toute façon il faut bien redire que le seul élément clinique permettant d'affirmer la sténose aortique est l'absence de pouls fémoral, ou au moins une différence significative de tension entre le membre supérieur et inférieur, différence 2cm de mercure. Ceci à des examens répétés et avec des observateurs différents au besoin.

Dans aucun de nos six cas nous n'avons retrouvé la cyanose différentielle entre partie supérieure et inférieure du corps qui avait été signalée par certains.

C) La preuve de la sténose et le diagnostic des lésions associées ne peuvent être faits qu'à l'intervention chirurgicale ou à l'autopsie ou par angiocardiographie et cathétérisme cardiaque.

L'indication de ces examens s'étend au fur et à mesure que les progrès techniques en diminuent les risques. Chez un enfant en insuffisance cardiaque, après mise au traitement médical, ils pourront être faits le jour même ou le jour suivant pour HARTMANN (10).

Dans nos six cas un seul a eu un cathétérisme et une angiocardio-graphie à l'âge d'un mois. L'indication en avait été posée devant une mauvaise régression de l'insuffisance cardiaque au traitement médical. Elle a été remarquablement bien tolérée et a donné des résultats tout à fait satisfaisants en visualisant la lésion et en éliminant une lésion associée.

TRAITEMENT

Nos six cas ont été traités médicalement de la façon suivante.

A) Traitement d'attaque de l'insuffisance cardiaque.

- Digitalisation entre II et VI gouttes par jour de DIGITALINE Nativelle per os pour des enfants ayant un poids de 3kg environ, soit de 1/2 à II gouttes par kg par 24 heures. Ce qui est inférieur aux doses préconisées par NOUAILLE (19) pour les 36 premières heures (II à III gouttes par kg par 24 heures).

Un seul de nos six cas a reçu de la DIGOXINE intra-veineuse, 200 microgrammes les 24 premières heures puis 125 microgrammes.

Nous surveillons les risques d'intoxication digitalique sur l'électrocardiogramme qui en semble le témoin le plus fidèle. Aucun de nos cas n'en a présenté de signes.

- Diurétiques. Deux de nos cas seulement en ont reçu, l'un sous forme de MERCAPTOMERINE, 1/8 d'ampoule le premier jour, et l'autre LASILIX intra-veineux, 2 à 5mg/24 heures les deux premiers jours.

LANG et NADAS (12) insistent sur l'importance de cette médication d'appoint à la digitalisation.

- Régime désodé sous forme de lait Pennac
- Oxygènothérapie
- Antibioticothérapie

Ce traitement d'attaque dans 5 cas sur 6 n'a été nécessaire que pendant 4 à 6 jours. Dans les 6 cas en quatre jours disparaissaient cyanose, polypnée, hépatomégalie, tachycardie et oedèmes.

Dans un seul cas la régression était moins franche, il faudra attendre 1 mois. La cardiomégalie persistait dans tous les cas, importante mais bien tolérée.

B) Après le traitement d'attaque des 6 premiers jours, nous passons à un traitement d'entretien comprenant une digitalisation discontinue dont les doses ont variées : I à II gouttes, 3, 4 ou 5 jours sur 7, ceci jusqu'à l'âge de 2 ans et pour l'un 3 ans. NOUAILLE (19) parle d'un an de traitement d'entretien ; 3 de nos six cas ont reçu un traitement hypotenseur par RESERPINE 1/10 à 2/10mg /jour pendant des périodes allant de 3 semaines à 8 mois. Aucun résultat spectaculaire n'a été obtenu.

Aucun de nos six cas n'a eu d'antibioticothérapie préventive pendant le traitement d'entretien comme LANG et NADAS (12) et CALODNEY (6) le préconisent pendant les 6 premiers mois de la vie.

Moyennant cette conduite thérapeutique l'évolution a été la suivante :

EVOLUTION

- Nous n'avons eu aucune rechute de l'insuffisance cardiaque. Des deux décès de nos six cas l'un, (le syndrome de Bonnevie Ulrich) est imputable à des perturbations métaboliques entraînées par une diarrhée et des vomisse-

ments survenus au 25ème jour au cours d'une infection mal étiquetée, et l'autre qui s'est manifestée au 15ème jour à une atteinte centrale (ramollissement cérébral) ayant entraîné un arrêt respiratoire et cardiaque.

Dans trois cas nous avons un recul de plusieurs années, 6 ans et 5 ans.

- Ces enfants ont eu une croissance staturo-pondérale absolument satisfaisante puisque dans les limites supérieures de la normale pour l'âge ; dans les 3 cas, ils mènent une existence absolument normale.

Dans 2 cas persiste une cardiomégalie aux dépens du ventricule gauche. Dans un cas le coeur est de volume normal. C'est vers l'âge de 2 ans que l'on voyait dans tous les cas la cardiomégalie globale diminuer franchement.

L'électrocardiogramme subissait des modifications rapides puisqu'à 3 mois l'axe QRS était à $+ 90^\circ$ dans 2 cas , à $+ 60^\circ$ dans 1 cas. A 6 mois, il était dans les 3 cas entre $+ 40^\circ$ et $+ 60^\circ$. Les signes de surcharge ventriculaire droite ont disparu entre 2 et 3 mois. Il n'est pas apparu secondairement de signes nets de surcharge ventriculaire gauche.

La tension artérielle est descendue de 15 à 12 vers 18 mois à 2 ans et n'est jamais remontée. L'hypertension des premiers mois a toujours été remarquablement bien tolérée ne donnant lieu à aucun accident vasculaire. Le seul enfant ayant fait un ramollissement cérébral au 15ème jour avait une tension artérielle peu élevée, 11 de maxima. Encore est-il possible qu'il ait fait une poussée hypertensive méconnue cliniquement.

Chez un enfant nous n'avons qu'un recul insuffisant, 4 mois, il est encore sous traitement digitalique d'entretien et va bien. Il persiste encore une cardiomégalie et une hypertension artérielle mais bien tolérée.

Nous continuons à suivre ces enfants et à l'âge de 10 ans se discutera l'opportunité d'une intervention chirurgicale.

Si les accidents évolutifs de la sténose en dehors de la défaillance cardiaque des premiers mois sont rares, ils deviennent fréquents et graves après 10-12 ans. On estime que 25% seulement des sténoses aortiques dépassent 35 ans. Nous ne ferons que citer ces complications :

- rupture de l'aorte
- accidents cérébro-méningés
- greffe bactérienne
- défaillance cardiaque.

Aussi il semble justifié de proposer l'intervention à l'âge le plus favorable. L'intervention de choix est celle de CRAFOORD (réalisée pour la première fois en 1944), résection de l'aorte sténosée et mise bout à bout des 2 segments. Les autres types d'intervention sont bien moins satisfaisants et ne sont utilisés que si le segment à réséquer est trop long et ne permet pas l'opération de CRAFOORD. C'est pourquoi, avant l'acte chirurgical il semble opportun de faire une angiographie.

Si notre attitude thérapeutique semble justifiée par l'évolution favorable de ces cas, elle n'est pas universellement admise. Les 4 cas sont sans doute des sténoses pures et on sait que, quel que soit le traitement, médical ou chirurgical, elles sont en général d'évolution favorable.

Si on essaie de faire un bilan des attitudes thérapeutiques actuelles on s'aperçoit qu'elles donnent lieu à bien des discussions.

Tout d'abord quel est le pronostic vital des sténoses indépendamment du traitement et du type anatomique ?

- sur les 80 cas de NOUAILLE 40 décès donc 50%
- sur les 108 cas de GLASS 47% de mortalité
- sur les 72 cas de WALDHAUSEN 43 décès donc 59%

Donc mortalité voisine de 50% si on prend les sténoses sans tenir compte du traitement et du type de coarctation.

Mais dans les 80 cas de NOUAILLE :

- 18 sténoses pures dont 2 décès
- 40 sténoses avec shunt, 26 décès soit 65%
- 13 sténoses avec malformations autre que shunt : 3 décès
- 9 transpositions des gros vaisseaux : 9 décès, soit 100%

Dans les 108 cas de GLASS :

- 18 sténoses pures, aucun décès

Si les sténoses pures sont d'un bon pronostic, les autres ont un pronostic très fâcheux avoisinant 60% de mortalité.

Il faut donc dissocier avant tout ces sténoses pures des sténoses compliquées d'autres lésions.

Les sténoses pures traitées médicalement d'après le traitement déjà réagissent bien.

- dans les 18 cas de NOUAILLE, 16 succès. Les 2 décès sont imputables l'un à une broncho-pneumonie à 6 mois, l'autre aux suites opératoires d'une tentative de correction chirurgicale à 4 ans.

- dans les 18 cas de GLASS (9) 18 succès
- dans les 8 cas de FREUNDLICH (8) 8 succès
- dans les 9 cas de LANG et NADAS(12)9 succès

Les partisans du traitement chirurgical invoquent la possibilité d'une rechute de l'insuffisance cardiaque. NOUAILLE en a eu chez 4 de ces 18 cas, chez l'un à 2 reprises. Quatre fois il existait une affection intercurrente. Les rechutes ont cédé rapidement au traitement. LANG et NADAS (12) sur leurs 9 cas ont 2 rechutes mais répondant bien au traitement médical également.

Pour LANG et NADAS (12) les échecs du traitement médical dans les sténoses pures sont dus à une digitalisation initiale mal conduite, à l'absence d'emploi de diurétiques, à un arrêt trop précoce ou à l'absence de traitement d'entretien ou bien à une infection intercurrente qui aurait dû être jugulée par un traitement vigoureux et précoce.

Mais les sténoses pures opérées donnent également d'excellents résultats :

- Pour MICHAUD (16) sur 5 opérés, 5 succès et avec 2 ou 3 ans de recul, les fémorales sont parfaitement perçues.
- Pour HARTMAN (10) 4 opérés, 4 succès
- Pour ZIEGLER (24) sur 31 opérés, 31 survivants, un seul a dû être réopéré.

Mais ce que l'on peut redouter, c'est que la croissance de l'anastomose ne suive pas celle de l'aorte donnant lieu à la formation d'une nouvelle sténose réquiérant une 2ème intervention chirurgicale. Pour MOSS (18) à partir de 3 ans il y a peu de changement dans le diamètre de l'aorte. Mais SHUSTER et GROSS donnent comme âge optimum d'intervention 8 à 12 ans.

Pour BEHRER, PETERSON et GOLRING (3), 2 sur 9 nécessitent une réintervention.

Dans la thèse de TURPIN (22) sur les 6 survivants des 13 opérés (on ne connaît pas le nombre de sténoses isolées) un seul résultat excellent, 2 résultats moyens et 2 sont à réopérés.

Dans les statistiques de MALM (15) la seule sténose isolée chez un nourrisson a du être réopérée à 3 ans 1/2.

Pour PARSONS et ASTLEY (21), 10 sténoses après chirurgie, 5 opérées à moins d'un an, 5 à moins de 8 ans. Pour eux les causes de l'échec sont à imputer à une chirurgie incomplète et à l'inflammation périvasculaire.

La reproduction de la sténose après la chirurgie existe donc dans des proportions non négligeables.

Pour KHOURY et HAWES (11) les sténoses secondaires après une première intervention se rencontrent chez 9 enfants sur 25, soit dans 36% des cas. Sur ces 9 le premier acte chirurgical avait été fait

5 à moins d'un mois

2 entre 1 et 2 mois

1 à 3 mois

1 à 7 mois

Immédiatement après l'intervention les fémorales étaient bien perçues dans tous les cas mais les battements diminuaient ou disparaissaient quelques mois plus tard, 5 dans les 6 premiers mois, 2 entre 1 et 2 ans et 2 à 2 ans. Six enfants ont été réopérés, 5 ont survécu, 1 est décédé 6 mois après la deuxième intervention.

Le phénomène de "resténose" ne se voit pas que chez l'enfant. CERILLI et LAURIDSEN (7) ont décrit des sténoses post-chirurgicales chez l'adulte aussi : six malades opérés entre 5 et 24 ans ont du être réopérés. Ils signalent également qu'à la réintervention la mortalité est de 33% car la paroi de l'aorte est très friable et fine.

BALIS, CHAN et CONEN (2) ont fait des études anatomo-pathologiques sur les causes de la sténose. Pour eux il s'agit d'une atteinte "in utero" de la paroi aortique résultant de la prolifération du tissu fibro-élastique et des cellules du muscle lisse. Cette lésion s'étend sur un segment plus étendu que l'étroit segment rétréci que l'on résèque ordinairement. C'est ce fait qui explique la récurrence. Dans la media et l'intima il reste du tissu anormal dont la croissance serait stimulée par la présence de ce que les auteurs appellent le "suture granuloma".

Aux sténoses pures il faut opposer les sténoses associées à d'autres malformations qui sont les plus fréquentes, 80% de toutes les sténoses.

La pronostic vital en est tout différent, beaucoup plus fâcheux quel que soit le traitement, mais semble-t-il c'est là que la chirurgie précoce peut trouver le plus d'indication.

- WALDHAUSEN (23) cite les chiffres suivants, sur 72 cas

Sténoses avec ou sans canal artériel : 34

21 traitées médicalement 71% de mortalité

13 traitées chirurgicalement 15% de mortalité

Sténoses avec ou sans canal artériel et anomalie associée
intra-cardiaque: 38

14 traitées médicalement 100% de mortalité

le reste traité chirurgicalement 55% de mortalité

Les sténoses associées à des malformations intra-cardiaques complexes ont toutes entraîné la mort.

Il en conclut que la chirurgie peut diminuer la mortalité dans la première enfance.

- NOUAILLE (19) sur 31 sténoses avec canal artériel sous strictural
 - 27 traitées médicalement 26 décès
 - 4 traitées chirurgicalement 3 décès

- GLASS (9) sur les 108 cas arrive aux conclusions suivantes
 - avec traitement médical 50% de mortalité
 - avec traitement chirurgical 41% de mortalité

- MORTENSEN (17) en additionnant plusieurs statistiques trouve
 - avec le traitement médical 64,9% de mortalité
 - avec le traitement chirurgical 36% de mortalité

- Pour ZIEGLER et LAM (25)

et d'après les résultats obtenus (relatés dans le tableau ci-dessous) il est évident que la chirurgie donne d'excellents résultats dans les sténoses non compliquées et qu'elle est indiquée de façon encore plus urgente si la sténose est compliquée car si le pronostic reste sombre c'est souvent donner à ces enfants leur seule chance de survie.

	Cas	Décès opératoire	Décès + tard
Co. A. non compliquée	10	0	0
Co. + C.I.V.	6	1	1
Co. + C.A. proximal	1	0	1
Co. + C.A. distal	4	2	0
Co. + C.A. proximal +CIV	2	1	1
Co. + C.A. distal + CIV	9	7	0
Co. + Sténose aortique	2	0	0
Co. + Fibro-élastose	2	0	0
Co. + CIA	4	4	0

- HARTMANN sur 17 cas (seulement 4 sténoses isolées) 15 interventions, 10 succès. Donc pour lui c'est le traitement de choix. Il préconise après un diagnostic rapide sur la clinique, la radio, l'électrocardiogramme, de mettre au traitement médical puis le même jour ou le jour suivant de faire un cathétérisme et une angiographie qui confirment le diagnostic et montrent les lésions associées.

Si la sténose est l'anomalie dominante, intervention chirurgicale le même jour ou le jour suivant. Pour lui on ne peut évaluer les résultats du traitement médical sur 24 ou 48 heures, en effet l'insuffisance cardiaque peut sembler régresser en 2 ou 3 jours, et à cette amélioration peut succéder une rechute entraînant la mort en quelques heures. Donc attendre pour intervenir ferait courir un risque inutile.

Pour GLASS (9) quand la défaillance cardiaque survient dans les 4 premières semaines de la vie, indication opératoire bien qu'il y ait 70% de mortalité car sinon avec le traitement médical 87% de mortalité.

En effet pour lui les malades développant une insuffisance cardiaque dans le premier mois de vie réagissent moins bien au traitement médical que ceux qui la développent plus tard. L'attitude sera donc la suivante : traitement médical toujours. Si on a une réponse spectaculaire au traitement on peut se permettre d'attendre, si la réponse n'est pas franche ou s'il n'y en a pratiquement pas dans les 48 premières heures, il faut intervenir d'autant plus rapidement que l'enfant est plus jeune.

Il insiste sur la nécessité d'encadrer la chirurgie d'un traitement médical suffisamment prolongé.

Il est satisfait des résultats à distance de la chirurgie.

Des 20 survivants sur 34 opérés suivis de 1 à 6 ans :

- 11 excellents résultats : tension artérielle dans les membres inférieurs supérieure à celle des membres supérieurs.
- 9 cas où la tension artérielle aux membres supérieurs est supérieure ou égale à 12,5 et où la tension artérielle dans les membres inférieurs est inférieure à celle des membres supérieurs (sur les 9 il y avait 3 cas où la résection était partielle.

Pour WALDHAUSEN (23) la chirurgie précoce est indiquée dans les sténoses isolées qui répondent mal au traitement médical et dans les sténoses associées à des anomalies plus complexes. Pour lui l'attitude de choix est la suivante : l'enfant en défaillance cardiaque doit être traité initialement par le traitement médical intensif. Une amélioration significative se dessine

ou bien l'état reste le même. De toute façon 2 jours après, cathétérisme et angiographie apportent un diagnostic précis. Si la défaillance cardiaque persiste : traitement chirurgical d'urgence. Dans le cas où la sténose est associée à un canal artériel, on associera à la cure de la sténose une ligature du canal. Si la lésion associée est une CIV avec hypertension pulmonaire sévère on associera un "banding" de l'artère pulmonaire, si c'est un rétrécissement aortique ou un rétrécissement mitral on espère que le premier temps chirurgical de cure de la sténose permettra d'atteindre un âge plus favorable à ces interventions.

VI. - C O N C L U S I O N

La sténose de l'isthme aortique peut se manifester dans les premiers mois de la vie sous la forme d'une grande insuffisance cardiaque. Elle n'est pas rare puisque dans un service de pédiatrie non spécialisé, six cas ont été rencontrés entre 1962 et 1968.

Cette insuffisance cardiaque présente un signe particulier : sa date de survenue, 15 jours environ après la naissance, l'intervalle libre pouvant varier de 8 à 30 jours. C'est une insuffisance cardiaque franche associant une polypnée permanente avec tirage, une cyanose de degré variable, une tachycardie supérieure à 130, parfois un bruit de galop et une hépatomégalie souvent très importante (signe le plus constant). Les oedèmes périphériques existent dans un tiers des cas seulement.

La palpation simultanée et comparée des artères fémorales et radiales, complétée par la prise des tensions systoliques aux membres supérieurs et inférieurs, doit permettre de la rattacher à une sténose de l'isthme aortique dans un certain nombre de cas. On constate une absence de pouls fémoral ou sa pauvreté contrastant avec celui des artères radiales, trop battantes. Dans 50% des cas, il existe une différence tensionnelle supérieure à 5cm de mercure entre les membres supérieurs et les membres inférieurs.

Le souffle systolique est d'intensité moyenne entendu au 4ème espace intercostal gauche irradiant le long du bord gauche du sternum ; souvent ce souffle est mieux perçu dans l'espace omo-vertébral.

La radiographie thoracique montre une importante cardiomégalie globale ou à prédominance gauche.

L'électrocardiogramme montre une hypertrophie ventriculaire droite, l'axe varie entre + 120° et + 180°. Il existe des altérations de l'onde T dans les dérivations intéressant le ventricule gauche.

Seuls l'angiographie et le cathétérisme cardiaque peuvent apporter une preuve du diagnostic et faire un bilan exact des lésions fréquemment associées à la sténose (80% des cas). Leur indication et la date de leur réalisation dépend de l'attitude adoptée.

L'attitude qui semble la plus justifiable actuellement est la suivante : chez un nourrisson en insuffisance cardiaque le diagnostic de sténose peut être porté rapidement (dans 75% des cas environ) : après un bilan complet clinique, radiographique et électrocardiographique, le traitement médical est institué comprenant digitalisation (II à III gouttes par Kg, par 24 heures les premières heures), oxygénothérapie, antibioticothérapie, régime sans sel et diurétique si besoin.

Deux cas sont alors possibles :

- ou bien l'insuffisance régresse correctement et rapidement, on est conduit à instituer un traitement d'entretien pendant une durée moyenne de 1 an à 18 mois et à attendre, en surveillant l'enfant régulièrement, un âge plus favorable à l'intervention. Cet âge semble être de 8 à 10 ans. L'intervention se fera après une angiographie qui permettra d'obtenir les meilleures conditions possibles. La date de l'intervention sera avancée si une indication formelle apparaît telle que hypertension sévère menaçant la circulation cérébrale ou une récurrence grave de l'insuffisance cardiaque.

- ou bien l'insuffisance cardiaque régresse mal ou ne régresse pas du tout. Après un délai d'attente allant de quelques heures à quelques jours selon les cas, il conviendra de faire une angiographie et un cathétérisme cardiaque. Après ce bilan on posera l'indication d'une intervention chirurgicale.

L'expérience jusqu'à ce jour, semble montrer que les sténoses pures réagissent bien au traitement médical et ne nécessitent pas une chirurgie précoce dont le gros défaut, il faut le souligner, est la possibilité d'une "resténose",

alors que les sténoses associées à d'autres lésions tirent souvent bénéfice d'une cure précoce de la sténose permettant d'attendre avec moins de risque le second temps chirurgical.

Le pronostic des sténoses aortiques à manifestations précoces malgré les progrès de la thérapeutique reste très sévère.

Si les sténoses pures, traitées médicalement, sont d'un bon pronostic, puisque la mortalité est inférieure à 10%, les sténoses associées à d'autres lésions, quel que soit le traitement chirurgical ou médical, sont d'un pronostic très fâcheux puisqu'il reste de 60 à 75% de mortalité selon les auteurs.



B I B L I O G R A P H I E

1. ABBOT M.E.
Les cardiopathies congénitales du nourrisson et de l'enfant.
Am Heart.J. 1928, 3, 381.
2. BALIS J.V., CHAN A.S. and CONEN P.E.
Morphogenesis of human aortic coarctation.
Experience and molecular pathology. 1967, 6, 25
3. BEHRER, PETERSON, GOLRUG.
Coarctation of the aorta : and patent ductus associated. Post operative studies.
Pediatrics. 1960, 56, 246.
4. BLUMENTHAL S. and DAVIS D.B.
Coarctation of the aorta.
Am. J. Disease Children. 1942, 62.
5. BONNET L.M.
Coarctation de l'aorte chez le nourrisson.
Revue de Médecine. 1903, 23, 108.
6. CALODNEY M. and MEIL CARSON.
Coarctation of the aorta in early infancy.
The Journal of Pediatrics. 1950, 1, 37.
7. CERILLI J.L., LAURIDSEN P.
Reoperation for coarctation of the aorta.
Acta chirurgica scandinavia. 1965, 129, 391.

8. FREUNDLICH, ENGLE, GOLDBERG.
Coarctation of aorta in infancy.
Pediatrics, mars 1961.
9. GLASS I.M., MUSTARD W.T. and KEITH J.D.
Coarctation of the aorta un infants.
Pediatrics. 1960, 1, 26.
10. HARTMANN A.F. (Jr.), GOLDRING D. and STAPLE T.W.
Coarctation of the aorta in infancy. Hemodynamic studies.
Journal of Pediatrics. 1967, 1, 70.
11. KHOURY M.D., HAWES Ch.
Recurrent coarctation of the aorta un infancy and childhad.
Journal of pediatrics. 1968, 801.
12. LANG and NADAS.
Coarctation of the aorta with congestive heart failure un infancy. Medical
treatment.
Pediatrics. 1956, 1, 17.
13. LESCURE J.
Traitement des coarctations aortiques du nourrisson et de l'enfant.
Semaine des Hôpitaux. 1969, n° 13.
14. MADGELAINE P.
Les malformations cardiovasculaires congénitales chez le nourrisson.
Etude anatomique et confrontation anatomo-clinique sur 355 pièces anatomi-
ques d'enfants de moins de 2 ans.
Thèse Paris 1957.
15. MALM J., BLUMENTHAL S., A.G. JAMESON and HUMPHREYS G.H.
Observations sur la coarctation de l'aorte du nourrisson.
New-York Archives of Surgery. 1963, 1, 86.

16. MICHAUD, VERNEY, TERNET, ESTOUR.
La coarctation aortique du nourrisson d'après une série de 28 cas opérés.
Annales de chirurgie thoracique et cardiovasculaire. 1967, 6-4, 497-505.
17. MORTENSEN J.D., CUTTER P.R., RUMEL W.R. and VEASY L.G.
Management of coarctation of the aorta un infancy.
J. Thoracic Surgery. 1959, 37, 502.
18. MOSS, FAVREST, LONGLILUI, DIXON.
The growth of the normal aorta and of the anastomotic site un infants
following surgical resection of coarctation of the aorta.
Circulation 1959, 19, 3.
19. NOUAILLE J., GAUTIER M., LUCET P., MERCIER J.N. et LESCURE J.
La coarctation aortique du nourrisson. A propos de 80 observations.
Archives des maladies du coeur et des vaisseaux. 1966, 59, 1.
20. NOUAILLE J., GAUTIER M., LUCET P., MERCIER J.N. et LESCURE J.
Coarctation de l'aorte avec persistance d'un canal artériel sous strictural
chez le nourrisson (31 observations).
Archives des Maladies du Coeur et des Vaisseaux. 1967, 694.
21. PARSON C.G., ASTLEY.
Recurrence of aortic coarctation of the aorta after operation in chilhood.
Britain M.J., 1966, 1, 573.
22. TURPIN Y.
Résultats de 163 interventions pour coarctation aortique dont 13 cas de
nourrisson.
Thèse Paris 1967.
23. WALDHAUSEN J.A., HAROLD M., NAHRWALD D.L., LURIE P.R. and SHUMACKER H.B.(Jr.)
Management of the coarctation in infancy.
J.A.M.A. 1964, 187, 4.

24. ZIEGLER R.F. and LAM C.R.

Indications de la correction chirurgicale de la coarctation de l'aort
chez le nourrisson.

Am. J. Cardiologie. 1963, 12, n° 1.

Vu le Président de Thèse

Professeur A. ROSSIER

Vu le Doyen Honoraire

Professeur G. BROUET

Vu le Recteur de l'Académie de Paris

Monsieur MALLET

